



Histiocitosis de células de Langerhans de larga evolución

Sr. Director: La histiocitosis pulmonar de células de Langerhans (HPCL) forma parte de un grupo de enfermedades caracterizadas por la proliferación monoclonal e invasión de diferentes órganos por células de Langerhans. Se sabe poco de la historia natural de la enfermedad y su pronóstico en adultos es variable e impredecible. Se ha estimado que la supervivencia media en adultos es de 12,5 años¹. A continuación se expone el caso de un paciente con HPCL de 28 años de evolución.

Se trata de un paciente de 57 años de edad, remitido en 1975 por disnea de esfuerzo de 2 años de evolución. Era fumador y trabajaba colocando suelos de terrazo. En la radiografía de tórax presentaba infiltrados reticulonodulares difusos y las pruebas de función respiratoria evidenciaban un patrón restrictivo leve con disminución de la capacidad de difusión del monóxido de carbono (DLCO) y aumento de los volúmenes pulmonares. Se practicó una biopsia pulmonar y el diagnóstico histológico fue de fibrosis alveolar difusa. Durante un año el paciente siguió tratamiento con corticoides orales y, aunque continuó fumando, quedó asintomático. Se ha revisado irregularmente por motivos laborales, y ha presentado tos con expectoración y sibilantes ocasionales, y una alteración funcional de tipo obstructivo con las mismas alteraciones en los volúmenes pulmonares y en la DLCO. En la radiografía persistían las alteraciones reticulonodulares. Recientemente se practicó una tomografía axial computarizada de alta resolución (TACAR) torácica en la que se observaron áreas indicativas de enfisema centrolobulillar difuso de predominio en los lóbulos superiores (fig. 1). La discordancia entre este hallazgo radiológico y el diagnóstico histológico obtenido 28 años antes obligó a replantearse el diagnóstico establecido. La revisión actual de la muestra histológica obtenida hace 28 años fue diagnóstica de HPCL.

La HPCL es una enfermedad de etiología desconocida y poco frecuente (el 5% de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas²). Las pruebas de función respiratoria al inicio de la enfermedad puede ser normales o mostrar una leve alteración de carácter restrictivo, obstructivo o mixto. La DLCO está disminuida entre un 60 y un 90% de los casos. Conforme avanza la enfermedad, podemos encontrar un patrón restrictivo si predomina la fibrosis o diferentes grados de obstrucción si predominan los cambios quísticos. La radiografía de tórax suele ser

patológica, y la alteración más frecuente acostumbra a seguir un patrón micronodulillar o reticulonodulillar en los campos medios y superiores. La TACAR tiene un valor superior a la radiografía en el diagnóstico y el hallazgo en ella de espacios quísticos irregulares confluentes con opacidades nodulares peribronquiales en los lóbulos medios y superiores es altamente indicativo de HPCL³. Dejar de fumar es la medida más importante dentro del tratamiento. La eficacia de los corticoides es controvertida, aunque sigue siendo el tratamiento más utilizado en pacientes sintomáticos o con una evolución progresiva. El curso de la enfermedad es variable e impredecible, existiendo desde casos asintomáticos hasta otros de evolución rápidamente progresiva hacia la insuficiencia respiratoria y muerte⁴. Se han descrito casos que tras remisión o estabilización de la enfermedad han presentado recurrencia en un tiempo variable, que va desde pocos meses hasta 25 años⁵. Se consideran factores de mal pronóstico al inicio de la enfermedad la disminución de la DLCO, un volumen espiratorio forzado en el primer segundo disminuido, un volumen residual aumentado y ser fumador.

En relación con el caso descrito, se puede afirmar que el paciente tuvo una histiocitosis X. La existencia de unas pruebas funcionales y una TACAR patológicas a lo largo de toda la evolución hace poco probable que hubiera una curación del proceso. Esto indicaría que las alteraciones encontradas 28 años más tarde son el resultado de lesiones preexistentes de la propia enfermedad, a las que se han sumado los cambios enfisematosos provocados por el tabaquismo. La rareza del caso radica en la larga evolución de la enfermedad a pesar de presentar el paciente factores asociados a mal pronóstico.

S. Vidal Serrano^a, E. Rodríguez Becerra^a
y D. Marcilla Plaza^b

^aUnidad Médico-Quirúrgica de Enfermedades Respiratorias. Área de Neumopatías Intersticiales y Ocupacionales. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

^bDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. España.

1. Vasallo R, Ryu JH, Schroeder DR, et al. Clinical outcomes of pulmonary Langerhans'-cell histiocytosis in adults. *N Engl J Med* 2002;346:484-9.
2. Gaensler EA, Carrington CB. Open biopsy for chronic diffuse infiltration lung disease: clinical, roentgenographic and physiological correlations in 502 patients. *Ann Thoracic Surg* 1980;30:411-26.

3. Sundar KM, Gosselin MV, Chung HL, Cahill BC. Pulmonary Langerhans cell histiocytosis: emerging concepts in pathobiology, radiology, and clinical evolution of disease. *Chest* 2003;123:1673-83.
4. Delobbe A, Durieu J, Duhamel A, Wallaert B. Determinants of survival in pulmonary Langerhans' cell granulomatosis (histiocytosis X). *Eur Respir J* 1996;9:2002-6.
5. Tazi A, Montcelly L, Bergeron A, Valeyre D, Battesti JP, Hance AJ. Relapsing nodular lesions in the course of adult pulmonary Langerhans cell histiocytosis. *Am J Respir Crit Care Med* 1998;157:2007-10.



Fig. 1. Tomografía axial computarizada de alta resolución de tórax en la que se visualizan áreas hipodensas delimitadas de paredes mal definidas en ambos lóbulos superiores.